

Aus dem Pathologischen Institut des Kantonsspitals Luzern
(Vorsteher Prof. Dr. M. AUFDERMAUR)

Das Chordom der Lendenwirbelsäule

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Zürich

vorgelegt von

Josef Portmann
von Wolhusen LU

Genehmigt auf Antrag von Prof. CHR. HEDINGER

Zürich 1972

1973

Ferdinand Enke Verlag Stuttgart

Sonderdruck aus „Zeitschrift für Orthopädie und ihre Grenzgebiete“

111. Band, 5. Heft, Seite 755—763. 1973

Ferdinand Enke / Verlag / Stuttgart

Das Chordom der Lendenwirbelsäule

J. Portmann

Pathol. Inst. des Kantonsspitals Luzern (Vorsteher: Prof. Dr. M. Aufdermaur)

Z. Orthop. 111 (1973) 755—763

© F. Enke Verlag Stuttgart

Zusammenfassung: Zwei eigene Beobachtungen von Chordomen der Lendenwirbelsäule werden beschrieben und zusammen mit 45 Fällen der Literatur besprochen. Das männliche Geschlecht ist bevorzugt befallen. Eine gewisse Lieblingslokalisation findet sich nur beim Mann, nämlich im dritten Lendenwirbel. Ferner sind beim Mann die drei ersten Lendenwirbel besonders häufig im höheren, die beiden letzten Lendenwirbel speziell im mittleren Lebensalter erkrankt. Bei der Frau sind keine solchen Zusammenhänge ersichtlich. Die klinischen Symptome werden besprochen und den pathologisch-anatomischen Befunden gegenübergestellt. Beim Auftreten der Beschwerden dürfte der Tumor bereits seit längerer Zeit bestehen. Die klinischen und röntgenologischen Untersuchungsergebnisse erlauben in der Regel die Feststellung, daß ein Tumor der Lendenwirbelsäule vorliegt. Die Diagnose Chordom kann nur durch histologische Untersuchung gestellt werden.

Chordoma of the lumbar spine

Summary: 45 cases from the literature and 2 of our own are described and discussed. Males predominate. Only in males the tumor appears to prefer the 3rd lumbar vertebra. The 3 proximal lumbar vertebrae are more often involved in higher age-groups, the lower 2 in middle-age. No such preferences could be observed in the female. Clinical signs are discussed and contrasted with the post-mortem findings. Once symptoms appear, the tumor is likely to have grown for some time. As a rule, clinical and radiographic examination permit the diagnosis of a tumor of the lumbar spine. This can be identified as a chordoma only by biopsy.

1. Einleitung

Das Chordom ist eine Geschwulst, die sich nach heutiger allgemeiner Auffassung aus Resten der

Chorda dorsalis entwickelt. Sie verläuft im frühen embryonalen Stadium vom Türkensattel bis zum Steißbein. Das Chordom wird am häufigsten in

Kreuz- und Steißbein, etwas weniger häufig an der Schädelbasis und am seltensten in der Wirbelsäule gefunden (1, 4, 7, 14, 15, 20, 27, 30, 31, 33, 37, 48, 49, 52, 53, 56, 57). Der sakrokokzygeale Sitz wird mit 51—58% angegeben (17, 29, 34), der sphenoookzipitale mit 25—37% (17, 29, 34), der vertebrale mit 9,5—16% (29, 32, 34). Unter 100 Wirbelsäulentumoren sind bloß 0,016 Chordome (6). Das Chordom ist also eine seltene Geschwulst der Wirbelsäule. Es zeigt folgende Verteilung: 44% zervikal, 12% thorakal und 44% lumbal (32). Ich berichte über zwei eigene Beobachtungen von Chordom der Lendenwirbelsäule. Sie werden mit 45 Fällen der Literatur verglichen.

II. Eigene Beobachtungen

Fall 1

M. Arnold, Fabrikarbeiter, geb. 1906, gest. 29. 8. 1957, 51jährig (SN 393/57). Anfangs 1951, 45jährig, Auftreten von Rückenschmerzen, Ischias. 1956 kann der Patient wegen der Schmerzen nicht mehr



Abb. 1. Chordom des 2. Lendenwirbels. Osteolyse von Wirbelkörper, -bogen und Gelenkfortsatz

stehen und wird arbeitsunfähig. Am 2. 10. 1956 Einweisung in die Orthop. Univ.-Klinik Balgrist, Zürich. Starke Schmerzen von Kreuz und linkem Oberschenkel. Linkskonvexe Skoliose, leichte Kyphose und Bewegungseinschränkung der Lendenwirbelsäule. Kein Druckschmerz. Oberschenkelmuskulatur beidseits atrophisch. Fußklonus links. Sehnenreflexe und Sensibilität normal. Babinski negativ. Prostata rechts derber als links. Blut: Hb 100%, Erythro. 5 Mio., Leuko. 8900. BSG 3 und 9 mm nach 1 und 2 Stunden. Am 18. 10. 1956 Laminektomie. Im Körper des zweiten Lendenwirbels ein über pflaumengroßer, geleeartiger Tumor. Histologische Diagnose: Wirbelmetastase eines malignen Tumors, wahrscheinlich eines hypernephroiden Karzinoms. Am 27. 11. 1956 Verlegung in die Urolog. Univ.-Klinik Zürich. Blutbild, Elektrolyte, Eiweiß, alk. und saure Phosphatase normal. *Röntgen der Lendenwirbelsäule* (Abb. 1): Osteolyse von Wirbelkörper, -bogen und -gelenkfortsätzen L₂. Im Wirbelkörper Knochenzerstörung besonders ausgeprägt in der dorsalen Hälfte, mit schräg von basal hinten nach ventral oben verlaufender Begrenzung und mit regelmäßig sich überschneidenden Balken, so daß die Spongiosa eine gitterförmig aufgelockerte Struktur aufweist. Dorsale Kortikalis und dorsaler Abschnitt der Deckplatte unterbrochen. Keine Randsklerose. Am 11. 12. 1956 transurethrale Prostataresektion. Histologisch produktive Tuberkulose der Prostata. Die nochmalige Überprüfung des Wirbelbiopsiematerials vom 18. 10. 1956 ergibt die Wahrscheinlichkeitsdiagnose Chordom. Eine plastische Operation der Wirbelsäule wird vom Patienten abgelehnt. Am 2. 2. 1957 Spitalentlassung. Im Juli 1957 Zunahme der Lendenschmerzen. Auftreten von Schmerzen und Lähmung beider Beine. Am 21. 8. 1957 Einweisung in die Chirurg. Klinik des Kantonsspitals Luzern. Lähmung, Hyperästhesie und Areflexie beider Beine. Lendenwirbelsäule druckdolent. Am 26. 8. 1957 Laminektomie. Der Tumor nimmt den größten Teil des zweiten Lendenwirbels ein. Er ist mit der Dura verwachsen und in den Wirbelkanal eingebrochen, der dadurch eingengt ist. Nach Auslöffeling der Geschwulstmassen im zweiten Lendenwirbelkörper und in der paravertebralen Muskulatur links eine kinderfaustgroße Höhle. Histologische Diagnose: Chordom. Nach der Operation Einlegen eines Dauerkatheters. Am 28. 8. 1957 plötzlicher Kollapszustand. Aus der Harn-

röhre fließt Blut. Am 29. 8. 1957 tritt um 08.00 Uhr der Tod ein, 6½ Jahre nach Krankheitsbeginn. Die Sektion ergibt als Todesursache eine Verblutung infolge Cystitis ulcero-phlegmonosa. In der Harnblase 1 Liter Blut. Histologisch Harnblasenwand flächenhaft bis tief in die Muskelschicht ulzeriert, mit Blut belegt und straßenförmig leukozytär und blutig durchsetzt. Im Grund der Ulzera arrodierter Gefäße. Bei Gramfärbung keine Mikroorganismen nachweisbar. Prostata: Umschriebene Nekrosen mit feinkörnigem Kalk und breiter Bindegewebskapsel. Wirbelsäule: 2. Lendenwirbel, soweit nicht operativ entfernt, sowie paravertebrale Muskulatur links mit grauroten Tumormassen in unscharfer Begrenzung durchsetzt. In der mazerierten rechten Wirbelsäulenhälfte ist die noch erhaltene Partie des zweiten Lendenwirbels durch den Tumor in ein vielbuchtiges Höhlensystem aufgelockert. *Histologisch* ist die linke Hälfte des zweiten Lendenwirbels mit Tumorzellsträngen durchsetzt, die durch bindegewebige Septen in verschiedenen große Felder unterteilt und herdförmig nekrotisch sind. Tumorzellen groß, rundlich bis polygonal, mit deutlicher Zellmembran, wasserklarem bis schwach basophilem Zytoplasma und zentralem oder leicht exzentrischem, mittel bis stark chromatinreichem Zellkern. Riesenzellen mit zwei bis vier Zellkernen kommen vor. Keine Mitosen. Das Zytoplasma enthält eine schleimartige Substanz und Glykogen.

Fall 2

Sch., Franz, pensionierter Magaziner, geb. 1898, gest. 13. 4. 1971, 73jährig (SN 167/71). Im Frühjahr 1970, 72jährig, Auftreten von Kreuzschmerzen, ausstrahlend in Hüfte und Oberschenkel rechts bis zum Knie. Vom Sommer 1970 bis zum Todeseintritt im Frühjahr 1971 war der Patient viermal in der Med. Klinik des Kantonsspitals Luzern während jeweils 1—4 Monaten, zum ersten Mal vom 30. 6. bis 23. 10. 1970. Atrophie des Musculus quadriceps rechts. Keine Paresen. Sensibilität intakt. Patellarsehnenreflex rechts erloschen, links schwach auslösbar. Achillessehnenreflexe fehlen beidseits. Lasègue negativ. Röntgenaufnahmen der Lendenwirbelsäule: Status nach altem Scheuermann, keine Osteolyse. Lumbalpunktion: Druck 160 mm H₂O (100—200). Queckenstedt pos., Liquor klar, mit 3 mononukleären Zellen pro ml (0—4). Gesamteiweiß 40 mg% (10—40), Chloride 737 mg% (720—750), Zucker 65 mg% (45 bis

75), Pandy Spur. Blutbefunde normal. Klinische Diagnose: Radikuläres Schmerzsyndrom nach Morbus Scheuermann. Am 10. 11. 1970 ist röntgenologisch erstmals eine Osteolyse des 3. Lendenwirbelkörpers kranial-dorsal festzustellen. Anfangs Februar 1971 verlangsamte Entleerung der Harnblase. Lasègue bei 50—60° positiv. Lumbalpunktion vom 1. 2. 1971: Druck 170 mm H₂O. Queckenstedt positiv. 7 mononukleäre Zellen pro 1 ml. Gesamteiweiß 123 mg%, Zucker 67 mg%, Chloride 731 mg%. Myelographie: Vollständiger Stopp bei L 3 infolge ventraler Eindellung der Dura mater. Am 20. 2. 1971 Laminektomie. Wirbelkanal ventral durch weiche, graurote Tumormassen eingengt. Sie umgeben die Nervenwurzel L 3 rechts und sind in den Wirbelbogen und in die Gelenkfortsätze L 3/4 rechts eingedrungen. Histologische Diagnose: Chordom. Ende März 1971 heftiger Lendenschmerz, Parese der Beine. Am 13. 4. 1971 plötzlicher Todeseintritt, 1 Jahr nach Krankheitsbeginn. *Sektion*: Todesursache ist eine Embolie mit hämorrhagischem Lungeninfarkt bei Femoralvenenthrombose links. — Wirbelsäule: Körper des dritten Lendenwirbels von einem knolligen, grauroten, fleckig blutigen Tumor von weicher Konsistenz durchsetzt. Er ist dorsal gegen den Wirbelkanal ausgewölbt, der dadurch eingengt ist (Abb. 2). Die ausgewölbtte Partie setzt sich kaudal in den 4. Lendenwirbel fort, wobei er die Band-

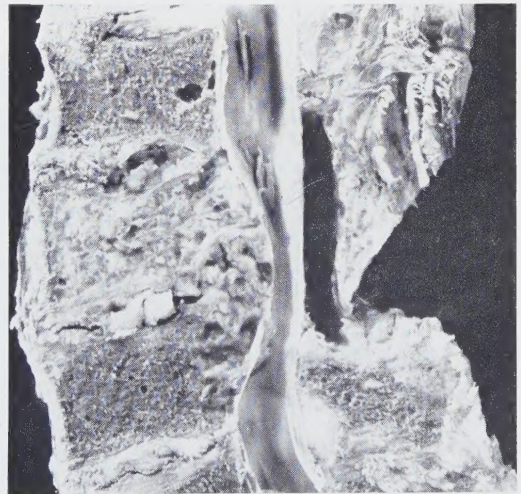


Abb. 2. Fall 2. Wirbelkörper L 3 durch knollige Tumormassen ersetzt. Der Tumor umfaßt die Zwischenwirbelscheibe L 3/4 dorsal und engt den Wirbelkanal ein. Er infiltriert die dorsale kraniale Partie des 4. Lendenwirbels

scheibe L 3/4 umfaßt. Histologisch teils gleicher Befund wie bei Fall 1, teils Zellgrenzen undeutlich; in einer schwach basophilen Grundsubstanz mit Vakuolen liegen ziemlich große, rundliche bis längliche Zellkerne von verschiedenem Chromatingehalt. Dadurch hat der Tumor eine synzytiale Struktur. Deck- und Grundplatten der unteren Brust- und der Lendenwirbelkörper flächenhaft unterbrochen. Bei L 2/3 und L 3/4 ist durch solche Lücken der Abschlußplatte Bandscheibengewebe in die Wirbelkörper eingebrochen, vom Wirbelmark aus aber auch lockeres Bindegewebe in die Zwischenwirbelräume eingedrungen. Tumorgewebe ist in den Zwischenwirbelräumen nicht nachweisbar (Abb. 3).

III. Diskussion

Bei der Auswertung der Befunde stütze ich mich auf zwei eigene Beobachtungen und auf 45 Fälle der Literatur.

1. *Geschlecht*: Von den 47 Beobachtungen sind 12 Frauen (25%) und 35 Männer (75%). Männer sind also dreimal häufiger befallen als Frauen.

2. *Alter*: Das Chordom der Lendenwirbelsäule bevorzugt das mittlere und fortgeschrittene Lebensalter. Die beiden eigenen Patienten erkrankten mit 45 bzw. 72 Jahren. Bei vier der bisher publizierten Fälle fehlen entsprechende Angaben (13, 25, 51, 55). Das durchschnittliche Erkrankungsalter bei 43 Patienten beträgt 48 Jahre. Der Tumor kann, allerdings selten, im Kindesalter auftreten.

Der jüngste Patient war im Krankheitsbeginn 14jährig (5), der älteste 72jährig (eigener Fall 2). Abb. 4 gibt das Erkrankungsalter beim männlichen und beim weiblichen Geschlecht wieder. Der Tumor macht sich bei der Frau im Mittel früher bemerkbar als beim Manne. Das durchschnittliche Erkrankungsalter beträgt bei der Frau 39, beim Mann 51,5 Jahre. Im Alter von weniger als 30 Jahren, also auch im Kindesalter, ist die Geschwulst in der Lendenwirbelsäule bisher nur beim weiblichen Geschlecht beschrieben.

3. *Lokalisation*: Das Chordom gelangt in den Wirbelkörpern zur Entwicklung, nie in den Bandscheiben. In 84% der Fälle ist nur ein Lendenwirbel befallen. Das trifft auch für die beiden eigenen Beobachtungen zu. Bei Fall 1 findet sich der Tumor ausschließlich im zweiten Lendenwirbel. Bei Fall 2 hat er sich im dritten Lendenwirbel entwickelt. Bei der Sektion ragt er in den Wirbelkanal, umfaßt dorsal die Bandscheibe L 3/4 und setzt sich in den vierten Lendenwirbel fort, der sekundär befallen ist (Abb. 2). Bei 7 Patienten der Literatur ist mehr als ein Wirbel befallen, ohne Angabe, ob alle Wirbel primär oder ob einzelne durch sekundäres Übergreifen erkrankt sind. In fünf Fällen sind zwei (18, 25, 40, 41, 44), in einem Fall drei (45), in einem Fall alle fünf Lendenwirbel (5) betroffen. Mehrere Wirbel können bei beiden Geschlechtern befallen sein. Ein gewisser Geschlechtsunterschied scheint indes bei der Lokalisation des Tumors in der Lendenwirbel-

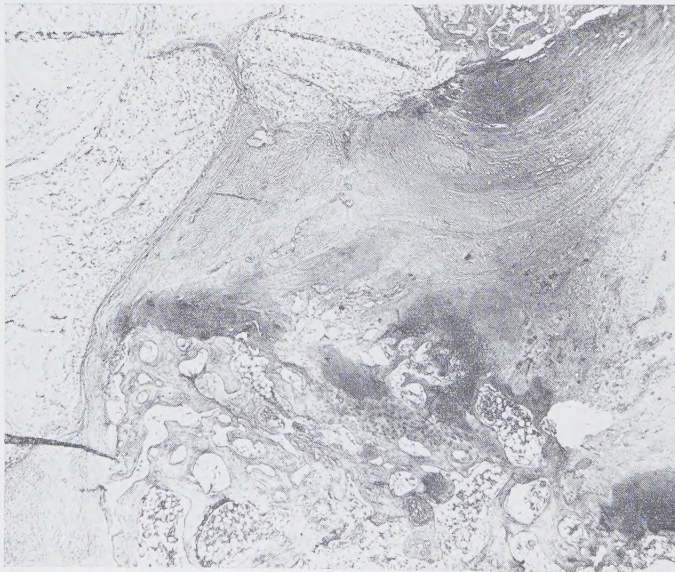


Abb. 3. Fall 2. Wirbelkörper L 3 (oben) und L 4 (unten) mit Zwischenwirbelscheibe. Der Tumor umfaßt die Bandscheibe dorsal (links im Bild), ist aber nicht in die Zwischenwirbelscheibe eingebrochen. Wirbelabschlußplatten mit Unterbrechungen (Status nach Scheuermannscher Adoleszentenkyphose). Hämalaun-Eosin-Färbung. Vergrößerung 13×

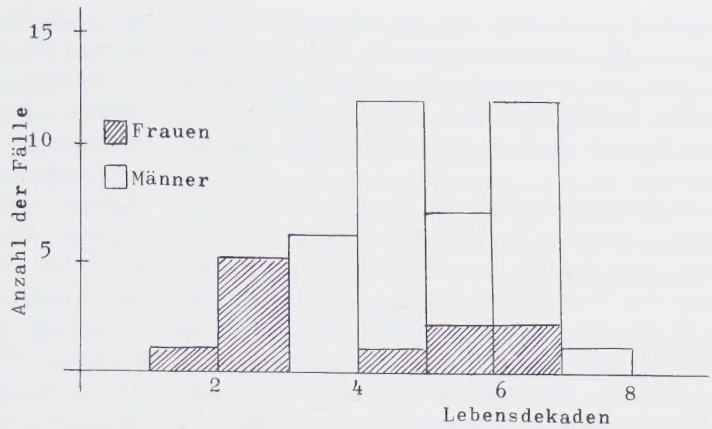


Abb. 4. Erkrankungsalter. Beim weiblichen Geschlecht ist das jüngere, beim männlichen das mittlere und fortgeschrittene Alter bevorzugt

Abb. 5. Lokalisation des Chordoms der Lendenwirbelsäule. Zahlen in den Wirbelkörpern = Anzahl erkrankte Wirbel. 5 a: Männer und Frauen. 5 b: Männer: Bevorzugt ist die mittlere Partie, besonders häufig der dritte Lendenwirbel befallen. 5 c: Bei der Frau besteht keine Lieblingslokalisation

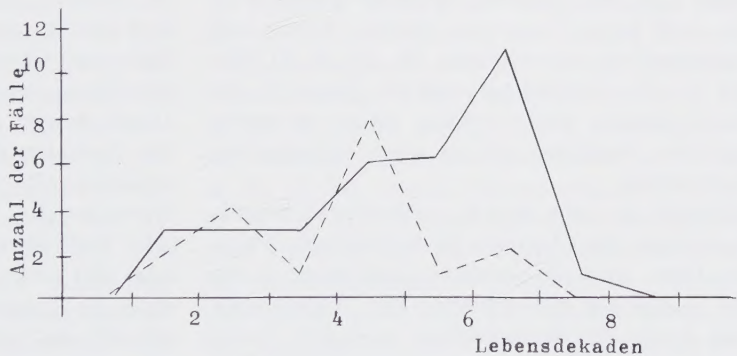
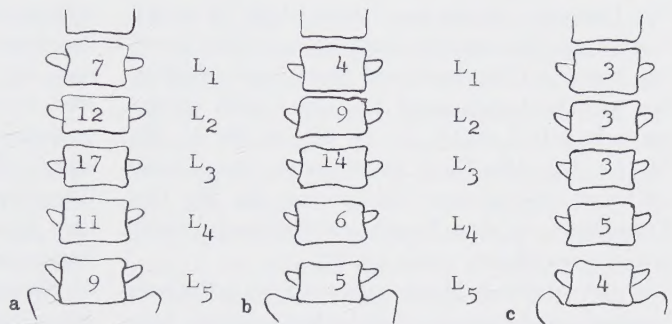


Abb. 6. Das siebente Lebensjahrzehnt zeigt die häufigste Tumorkomlokalisierung im ersten bis dritten Lendenwirbel, das fünfte Dezennium im vierten und fünften Lendenwirbel

säule zu bestehen. Die Ergebnisse sind in Abb. 5 dargestellt. Dabei ist ein mehrfacher Wirbelbefall berücksichtigt, so daß die Anzahl der erkrankten Wirbel größer ist als die Anzahl der Beobachtungen. Das Chordom gelangt in allen Wirbelkörpern zur Beobachtung, am häufigsten im dritten Lendenwirbel (Abb. 5 a). Die Aufschlüsselung ergibt, daß diese Bevorzugung nur das männliche Geschlecht betrifft (Abb. 5 b). Bei der Frau ist keine

Lieblingslokalisation zu beobachten (Abb. 5 c). Interessant ist die *Beziehung zwischen Alter und Lokalisation*. Das Chordom der drei ersten Lendenwirbel kommt am häufigsten im siebenten, der beiden unteren im fünften Lebensjahrzehnt vor (Abb. 6). Die Aufschlüsselung ergibt, daß diese Häufigkeitsspitzen nur beim männlichen Geschlecht festzustellen sind. Bei der Frau ist das Chordom in den verschiedenen Lebensjahrzehnten

ungefähr gleichmäßig über die Lendenwirbelsäule verteilt. Die Häufigkeitsgipfel der Abb. 6 beruhen also auf der bevorzugten Erkrankung des männlichen Geschlechts. Dabei ist zu berücksichtigen, daß Männer dreimal häufiger befallen sind als Frauen.

4. *Makroskopische Befunde:* Das Chordom ist eine weiche, graurote, knollige Geschwulst. Sie infiltriert und zerstört den Wirbelkörper, mitunter auch den Wirbelbogen (eigener Fall 2, ferner 2, 3, 18, 24, 34) und die paravertebrale Muskulatur (Fall 1). Damit handelt es sich um eine maligne Neubildung, was sich auch aus dem klinischen Ablauf ergibt. Ein Zusammenbruch des erkrankten Wirbels ist nur selten festzustellen (35, 40, 50). Hingegen wächst der Tumor häufig über den Wirbel vor. Bei dorsaler Ausbreitung (Abb. 2) werden hinteres Längsband und Dura mater abgehoben und das Lendenmark bzw. die Cauda equina komprimiert (2, 8, 16, 23, 24, 25, 28, 34, 41, 50, 51, 54, 58). Die Dura mater kann vom Tumor infiltriert sein (eigener Fall 1, ferner 23, 24). Das Einwachsen in den Zwischenwirbelkanal kommt vor (eigener Fall 2, ferner 18, 26).

Die paravertebrale Muskulatur wird bei seitlichem Vorwachsen durchsetzt (Fall 1). Bei ventraler Ausdehnung und Einwachsen in den retroperitonealen Raum kann das Chordom bis kindskopfgroß werden, und Aorta, Vena cava caudalis, Nieren und Abdominalorgane verdrängen (45, 46, 47, 51, 55). Bei dorsaler Ausdehnung wird der Tumor in der Regel nicht so groß; er führt vorher zu neurologischen Ausfällen und zu einer chirurgischen Intervention.

Während also eine dorsale, ventrale und laterale Ausbreitung des Chordoms häufig beobachtet werden kann, wird die vertikale Ausdehnung durch die knorpeligen Schlußplatten der Wirbelkörper und durch die Bandscheiben verhindert. Interessant ist in dem Zusammenhang mein Fall 2, bei dem ein Status nach Scheuermannscher Adoleszentenkyphose vorliegt. Die Knorpelplatten sind vielfach unterbrochen. An diesen Stellen ist Bandscheibengewebe in den Wirbelkörper prolabierte. Im Zwischenwirbelraum ist jedoch kein Chordomgewebe nachweisbar (Abb. 3). Auch das dorsale Umfassen der Bandscheibe durch das Chordom hat kaum zu einem Abbau des Anulus fibrosus geführt (Abb. 2). Diese Befunde könnten dafür sprechen, daß die Knorpelplatten des Wirbelkör-

pers und die Bandscheiben gegenüber dem Vordringen des Tumors resistent sind, was ja auch bei den übrigen malignen Tumoren der Wirbelsäule (Sarkome, Karzinommetastasen) zu beobachten ist.

5. *Histologie:* Das Chordom besteht aus Feldern, die von bindegewebigen Septen umschlossen sind. Dadurch kommt der makroskopisch knollige Bau zustande. Die Felder sind aus großen Zellen mit deutlicher Zellmembran aufgebaut. In meinem Fall 2 sind sie abschnittsweise zu einem synzytiumartigen Verband zusammengeschlossen. Diesen Befund konnten verschiedene Autoren erheben (12, 34, 39, 45). Die Zellkerne sind groß, rundlich bis ovalär, mittel bis stark chromatinhaltig. Das Zytoplasma ist wasserklar und enthält eine schleimartige Substanz und Glykogen. Vermutlich hat dieser Befund in meinem Fall 1 bei der Biopsie die Diagnose Metastase eines hypernephroiden Karzinoms der Niere veranlaßt, die aber bei nochmaliger Überprüfung der Präparate revidiert wurde. Tatsächlich ist der histologische Bau des Chordoms charakteristisch und vom hypernephroiden Karzinom durch das Fehlen des endokrinen Baues gut zu unterscheiden.

6. *Klinische Befunde:* a) *Erste Erscheinungen:* Führendes klinisches Symptom ist in 38 von 46 klinisch untersuchten Beobachtungen der *Schmerz von Rücken, Kreuz oder Lende*. Davon ist bei 25 Patienten ein Ausstrahlen der Schmerzen in Hüfte und Oberschenkel erwähnt. Dieser Krankheitsbeginn kann als typisch bezeichnet werden. Abweichungen sind verhältnismäßig selten. Bei vier Patienten sind zuerst Schmerzen der Beine angegeben (12, 18, 26, 32), bei einer Beobachtung Schwäche (10), bei einer Parästhesien der Beine (54). Radikuläre Erstsymptome können vorkommen. Bei zwei Patienten mit ventraler Ausdehnung des Tumors sind zuerst Bauchbeschwerden (45, 47), bei zwei anderen Kreuz- und Rückenschmerzen aufgetreten (46, 55). In einem Fall wird der Tumor bei der Sektion als Zufallsbefund erhoben (26).

b) *Sekundäre Beschwerden:* Viele Monate bis Jahre nach den ersten Erscheinungen treten Kompressionsbeschwerden des Lendenmarkes bzw. der Cauda equina auf. Auch radikuläre Symptome stellen sich meistens lange Zeit nach dem Beginn der primären Kreuz- und Rückenschmerzen ein. Daß sie erstes klinisches Symptom darstellen können, habe ich bereits erwähnt. Von den 46 klinisch

untersuchten Patienten sind bei 29 funktionelle Ausfälle von Muskeln oder Muskelgruppen bis zur völligen Lähmung beider Beine beschrieben (eigene Fälle, ferner 2, 6, 8, 10, 12, 18, 23, 25, 28, 32, 34, 36, 38, 39, 41, 43, 44, 46, 50, 51, 54, 58). Bei 23 Patienten sind Sensibilitätsstörungen aller Qualitäten erwähnt (eigene Fälle, ferner 2, 8, 10, 18, 21, 23, 25, 32, 34, 39, 41, 43, 44, 46, 50, 51, 54, 55, 58, 59).

c) *Lokale klinische Befunde der Lendenwirbelsäule* sind bei 15 Beobachtungen ein halbes bis vier Jahre nach den ersten klinischen Erscheinungen beschrieben: Bewegungseinschränkung, Druckdolenz, Klopfempfindlichkeit, Stauchungsschmerz, bei einem Patienten zunehmende Schwellung der Lende (12), zweimal eine Verkrümmung der Lendenwirbelsäule (Fall 1, ferner 40). Bei diesen lokalen Erscheinungen handelt es sich stets um sekundäre Krankheitsbefunde.

7. *Gegenüberstellung der klinischen und der pathologisch-anatomischen Befunde:* Anatomische Grundlage der Beschwerden ist das verdrängende und destruierende Wachstum des Tumors mit Infiltration von Periost und umgebenden Weichteilen. Der Knochen ist nicht schmerzempfindlich, wohl aber das Periost. Das Chordom ist eine langsam wachsende Geschwulst, die im Wirbelkörperinneren entsteht. Für die Beeinflussung des Periostes und damit für das Zustandekommen der klinischen Erscheinungen ist eine gewisse Größe des Tumors die Voraussetzung. Deshalb sind die ersten Beschwerden lange Zeit nach dem anatomischen Beginn der Krankheit zu erwarten. Sie bestehen in Kreuz- und Rückenschmerzen, bei ventraler Ausdehnung des Tumors in einem Teil der Fälle in abdominellen Störungen (18, 45). Ein Ausbreiten in den Wirbelkanal mit radikulären Beschwerden und das allerdings seltene Zusammenbrechen des durch den Tumor zerstörten Wirbels sind stets Zeichen einer späten Entwicklungsphase. So geschieht die chirurgische Intervention in einem fortgeschrittenen Krankheitsstadium, was ein radikales Entfernen der infiltrierenden Geschwulstmassen nicht mehr erlaubt. Deshalb ist die Prognose auch bei großzügiger Operationstechnik ungünstig.

8. *Röntgenbefunde:* Das Chordom führt zu einer Osteolyse des Wirbels ohne Randsklerose (Abb. 1). Eine Unterscheidung gegenüber gutartigen (Riesenzelltumor, Hämangiom, Chondrom) und bös-

artigen Tumoren (Sarkom, Karzinommetastasen) sowie gegenüber Knochenzysten, Echinokokken ist in der Regel nicht möglich. Auch die Myelographie läßt keine Diagnose zu. Sie ergibt in 18 Fällen einen Stopp des Kontrastmittels als Zeichen einer Einengung des Wirbelkanals durch den Tumor (Fall 2, ferner 2, 10, 16, 19, 23, 24, 32, 38, 39, 41, 43, 44, 50, 51, 54, 59). Nach der Röntgenuntersuchung sind also weitere Abklärungen zur Diagnosestellung notwendig.

9. *Liquorbefunde:* Veränderungen der Liquorzusammensetzung sind beim Chordom der Lendenwirbelsäule nicht sehr häufig. Stets sind sie als Folge des Liquorstopps infolge Einwachsens des Tumors in den Wirbelkanal aufzufassen. Bei vier Patienten ist der Liquor xanthochrom (18, 34, 44, 58). Achtmal ist der Eiweißgehalt vermehrt (eigener Fall 2, ferner 32, 38, 41, 44, 50, 54). Die Zellzahl ist nicht oder nur unwesentlich erhöht. In meinem Fall 2 sind die Liquorbefunde am 30. 6. 1970, ein halbes Jahr nach Krankheitsbeginn, normal. Ein weiteres halbes Jahr später, am 1. 2. 1971, sind jedoch Eiweißgehalt und in geringem Ausmaß die Zellzahl vermehrt. Gleichzeitig ergibt die Myelographie einen Stopp bei L3. Die Liquoruntersuchung liefert also keinen wesentlichen diagnostischen Beitrag.

10. *Diagnose:* Klinisch und röntgenologisch wurden vor der Laminektomie bzw. Biopsie folgende Verdachtsdiagnosen erwogen: Bei 14 Patienten Tumormetastase (Fälle 1 und 2, ferner 3, 6, 10, 16, 18, 23, 32, 34, 44, 46, 47, 55), siebenmal primär maligner Tumor der Wirbelsäule (2, 12, 16, 24, 25, 34, 39), viermal Diskusprolaps (Fall 2, ferner 3, 39, 41), zweimal Spondylitis tuberculosa (Fall 1, ferner 50), einmal luetisches Granulom (54). Eine eingehende Besprechung der Differentialdiagnose würde über den Rahmen dieser Arbeit hinausgehen. Bei kritischer Würdigung der oben angeführten Untersuchungsergebnisse ist klinisch und röntgenologisch in der Regel die Feststellung möglich, daß ein Tumor der Lendenwirbelsäule vorliegt. Für die Diagnose Chordom ist die histologische Untersuchung nötig.

11. *Verlauf:* Von den 47 Patienten wurden 35 operiert, davon 18 auch röntgenbestrahlt. Das Chordom ist nicht strahlenempfindlich. Die Operationsergebnisse sind schlecht. Der Tumor kann in der Regel nicht radikal entfernt werden, so daß Rezidive auftreten (Fall 2, ferner 16, 18, 19, 28, 38,

39, 41, 43, 44, 51). Metastasen sind bei fünf Fällen (= 10,6%) beschrieben, nämlich in regionären und fernen Lymphknoten, Lunge, Pleura, Hirn, Leber, Subkutis (23, 26, 39, 43, 55). Zur Zeit der jeweiligen Veröffentlichung sind 29 Patienten gestorben. Bei fünf Beobachtungen fehlen Angaben über den klinischen Verlauf (12, 13, 24, 36, 41). 12 Patienten sind noch am Leben mit zunehmender Verschlimmerung des Leidens oder mit einer für die Schlußfolgerung zu kurzen Beobachtungszeit (3, 5, 8, 22, 23, 34, 38, 41, 44, 51, 54, 59). Von den 29 Verstorbenen wurde 15mal eine Sektion durchgeführt (eigene Fälle, ferner 2, 6, 10, 18, 21, 26, 35, 39, 40, 47, 50, 51, 55). Bei vier dieser obduzierten (6, 35, 47, 55) und bei fünf der nicht seziierten Fälle (16, 28, 43) ist die Todesursache unklar. Die Sektion von vier Fällen ergibt keinen Zusammenhang mit dem Chordom und dem Todeseintritt, nämlich Herzversagen bei stenosierender Koronarsklerose mit Herzmuskelfibrose (50), Meningitis purulenta bei Sinusitis sphenoidalis (40), abszedierende Zystopyelonephritis nach Prostataktomie (26), Pneumonie im späteren Krankheitsverlauf (18). 15mal ist der Tod Folge des Chordoms: Zunehmender Verfall bzw. Kachexie (24, 28, 32, 39, 44), Sepsis nach Fistelbildung im Laminektomiegebiet (2), Urämie (10, 19), Lungenembolie (eigener Fall 2, ferner 51), postoperative Pneumonie (21, 45), postoperativer Kreislaufkollaps (25, 46), postoperative Cystitis ulcerophlegmonosa mit Arrosion von Gefäßen und Verblutung in die Harnblase (eigener Fall 1). Nur ein Patient ist 17 Jahre nach der chirurgischen Entfernung eines Chordoms des 5. Lendenwirbels klinisch beschwerdefrei (2). Nach dieser Zusammenstellung ist die Prognose des Chordoms der Lendenwirbelsäule schlecht. Der Tumor führt nach jahrelanger Krankheit fast immer zum Tode, meistens im Zusammenhang mit der Lokalisation in der Lendenwirbelsäule, seltener an Organmetastasen.

Literatur

1. Anderson, W. B., u. Mitarb.: Multicentric chordoma. *Cancer* 21 (1968) 126
2. Bachofen, H.: Chondrome und Chordome der Wirbelsäule, Klinik, Therapie und Prognose. Diss. Zürich 1963
3. Baker, H. W., u. Mitarb.: Chordoma of lumbar vertebra. *J. Bone Jt Surg.* 35-A (1953) 403
4. Batsakis, J. G., u. Mitarb.: Chordomas. *Arch. Otolaryng.* 78 (1963) 168
5. Béaugié, J. M., u. Mitarb.: Sacrococcygeal chordoma. *Brit. J. Surg.* 56 (1969) 586
6. Bellet, M., u. Mitarb.: Chordome vertébrale à double localisation. *Ann. Radiol. (Paris)* 14 (1971) 121
7. Berdal, P., u. Mitarb.: Cranial chordomas involving the paranasal sinuses. *J. Laryng.* 78 (1964) 906
8. Bianchi, M., u. Mitarb.: Ricerche su un caso di cordoma. *Arch. Ortop. (Milano)* 77 (1964) 407
9. Brihaye, J. L., u. Mitarb.: Le chordome de la colonne cervicale. *Acta neurochir.* 15 (1966) 285
10. Britten, R. J.: Chordoma of the third lumbar vertebra simulating carcinoma of prostata with vertebral metastases. *Brit. J. Surg.* 48 (1960) 162
11. Brocher, J. E. W.: Die Wirbelsäulenleiden und ihre Differentialdiagnose. 5. Aufl. Thieme, Stuttgart 1970
12. Bruce, J., u. Mitarb.: Chordoma. *Surg. Gynec. Obstet.* 65 (1937) 40
13. Cameron, J. Z.: Zit. nach H. Güthert: Über Chordome der Wirbelsäule. *Z. Krebsforsch.* 48 (1939) 557
14. Capelli, A., u. Mitarb.: Profilo morfologico ed istochimico dei cordomi. *Arch. ital. Anat. Istol. pat.* 42 (1968) 46
15. Coenen, H.: Das Chordom. *Bruns Beitr. klin. Chir.* 133 (1925) 1
16. Congdon, C. C.: Benign and malignant chordomas. *Amer. J. Path.* 28 (1952) 793
17. Dahlin, C., u. Mitarb.: Chordoma. *Cancer* 5 (1952) 1170
18. Davison, C., u. Mitarb.: Malignant chordomas of the lumbar region. *Arch. Neurol. Psychiat.* 19 (1928) 415
19. Faivre, J., u. Mitarb.: Les problèmes thérapeutiques dans les Chordomes. *Neurochirurgie* 14 (1968) 831
20. Firkins, R. T.: Cervical chordoma. *Arch. Otolaryng.* 79 (1964) 609
21. Fox, J. E., u. Mitarb.: Unusual manifestation of chordoma. *J. Bone Jt Surg.* 50-A (1968) 1618
22. Friedmann, M.: Technique of the treatment of chordoma of a lumbar vertebra with 2 million volt x-rays the rotation technique. *Bull. Hosp. Joint Dis.* 14 (1953) 180
23. Godlewsky, S., u. Mitarb.: Chordomes des premières vertèbres lombaires. *Rev. Rhum. Mal. Osteoart.* 34 (1967) 645
24. Goidanich, I. F., u. Mitarb.: Chordoma. *Chir. Organi Mov.* 42 (1955) 323
25. Güthert, H.: Über Chordome der Wirbelsäule. *Z. Krebsforsch.* 48 (1939) 557
26. Güthert, H., u. Mitarb.: Ein metastasierendes Chordom der Lendenwirbelsäule. *Zbl. Path.* 77 (1941) 376
27. Haffner, Z., u. Mitarb.: Über einen seltenen Symptomenkomplex bei Halswirbelchordom. *Confin. neurol.* 23 (1963) 73
28. Hartofilakidis-Garofalis, G., u. Mitarb.: Chordoma of the lumbar spine. *Int. surg.* 50 (1968) 566
29. Harvey and Dawson: Zit. nach O. Kleinsasser: Pathologie der Geschwülste des Hirnschädels. In *Handbuch für Neurochirurgie von Olivecrona* u. Mitarb.: Bd. I: Klinik und Behandlung der Raum-beengenden intracraniellen Prozesse. Springer, Berlin 1960
30. Higinbotham, N. L., u. Mitarb.: Chordoma. *Cancer* 20 (1967) 1841
31. Jeanmart, L., u. Mitarb.: Tumeurs rares dur rachis. *J. belge Méd. phys. Rhum.* 22 (1967) 317
32. Leman, P., u. Mitarb.: Les chordomes vertébraux. *J. Chir. (Paris)* 89 (1965) 485
33. Levovitz, B. S., u. Mitarb.: Thoracic vertebral chordoma presenting as a posterior mediastinal tumor. *Ann. Thorac. Surg.* 2 (1966) 75
34. Mabrey, R. E.: Chordoma. *Amer. J. Cancer* 15 (1935) 501

35. McCormac, M. P.: Upper lumbar chordoma. *J. Bone Jt Surg.* 42-B (1960) 565
36. Meyermann: Zit. nach H. Güthert: Über Chordome der Wirbelsäule. *Z. Krebsforsch.* 48 (1939) 557
37. Micoli, G., u. Mitarb.: Considerazioni anatomo-cliniche su di un cordoma sacrococcigea. *Folia hered. Path.* 16 (1967) 75
38. Mixer, C. G., u. Mitarb.: Surgical management of sacrococcygeal and vertebral chordoma. *Arch. Surg.* 41 (1947) 408
39. Morris, A. A., u. Mitarb.: Malignant chordoma of the lumbar region. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* 57 (1947) 1547
40. Oheim, L.: Ein malignes zentrales Chordom der Lendenwirbelsäule. *Beitr. path. Anat.* 96 (1936) 426
41. Paillas, J. E., u. Mitarb.: Les tumeurs primitives du rachis. Masson, Paris 1963
42. Plaut, H. F., u. Mitarb.: Chordomas of the clivus. *Amer. J. Roentgenol.* 100 (1967) 639
43. Ponte, A., u. Mitarb.: Il cordoma. *Arch. Putti* 19 (1964) 76
44. Poppen, J. L., u. Mitarb.: Chordoma. *J. Neurosurg.* 9 (1952) 139
45. Raul, P., u. Mitarb.: Chordome malin de la colonne vertébrale lombaire. *Bull. Soc. Anat. Paris* 94 (1924) 395
46. Roaf, R.: Chordoma of the third lumbar vertebra. *J. Bone Jt Surg.* 32-B (1950) 40
47. Robbins, S. L.: Lumbar vertebral chordoma. *Arch. Path.* 40 (1945) 128
48. Schindel, J. H., u. Mitarb.: Chordoma arising from ectopic notochord cells. *Arch. Otolaryng.* 84 (1966) 441
49. Schinz, H. R., u. Mitarb. (Hrsg.): Geschwulstige Veränderungen der Wirbel. In *Lehrbuch der Röntgendiagnostik*. Bd. III: Wirbelsäule, Schädel, Nervensystem, Augen, Schläfenbein, Nasenhöhle, Zähne und Kiefer, tropische Erkrankungen. Thieme, Stuttgart 1966
50. Schorr, S., u. Mitarb.: Chordoma of lumbar vertebra simulating the x-ray appearance of tuberculous spondylitis. *Radiol. Clin.* 17 (1948) 127
51. Sennet, J. E.: Chordoma. *Amer. J. Roentgenol.* 69 (1953) 613
52. Steimlé, R., u. Mitarb.: Chordome sellaire. *Acta Neurochir.* 20 (1969) 237
53. Stewart, M., u. Mitarb.: Chordoma. *J. Path.* 29 (1926) 41
54. Urechia, u. Mitarb.: Chordome médullaire chez une syphilitique. *Rev. neurol.* 33 (1926) 230
55. Verhaege, A., u. Mitarb.: Chordome du rachis lombaire avec métastases viscérales à propos d'un cas. *Rev. Rhum.* 34 (1967) 643
56. Windeyer, B. W.: Chordoma. *Proc. roy. Soc. Med.* 62 (1959) 1088
57. Zissu, I.: Chordome des vertèbres cervicales. *J. Radiol. Électrol.* 49 (1968) 933
58. Zollinger, R.: Chordoma of the lumbar vertebra. *Amer. J. Surg.* 19 (1933) 137
59. Zotti, G., u. Mitarb.: Cordoma della cauda equina. *Minerva med.* 57 (1966) 346.

Dr. J. Portmann, Patholog, Inst. d. Kantonsspitals, CH-6002 Luzern

Curriculum vitae

Am 22. Dezember 1942 wurde ich in Wolhusen LU geboren, wo ich die Primarschule besuchte. Nach dem Progymnasium in Beromünster LU, Gymnasium an der Kantonsschule Luzern, wo ich 1963 die Matura (Typus A) bestand. Anschließend studierte ich in Fribourg und Bern und schloß im Herbst 1970 mit dem medizinischen Staatsexamen in Bern ab. Mit meiner Dissertation begann ich im Sommer 1971 während meiner ersten Assistentenstelle am Pathologischen Institut des Kantonsspitals Luzern (Prof. Dr. M. Aufdermaur). Seit April 1972 arbeite ich als Assistenzarzt an der Zürcherischen Hochgebirgsklinik Clavadel GR (Dr. P. Braun).

Herrn Prof. M. Aufdermaur möchte ich an dieser Stelle für das Überlassen des Themas und seine unermüdliche Unterstützung herzlich danken.

